

## ТЕМА ЛЕКЦИИ: ХРОНИЧЕСКОЕ ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ.

### ПЛАН ЛЕКЦИИ:

1. Определение понятия ХЛС.
2. Классификация ХЛС
3. Патогенез ХЛС
4. Клиника ХЛС
5. Диагностика ХЛС
6. Дифференциальная диагностика ХЛС
7. Лечение ХЛС.

Легочное сердце – патологическое состояние, характеризующееся дилатацией и/или гипертрофией (а затем и недостаточностью) правого желудочка сердца вследствие артериальной легочной гипертензии.

Впервые этот термин предложен в 1935 г. (М.Джинн и Уайт). Из отечественных ученых в XIX в. проблему легочного сердца изучали Г.И.Сокольский (1838 г.), Э.И.Изаксон (1870 г.), С.П.Боткин (1886 г.), а в XX в. крупным вкладом в учение о легочном сердце стали труды Б.Е.Вотчала, определившие современные подходы к классификации, патогенезу, ранней диагностике и принципам лечения этого состояния.

Хроническое легочное сердце (ХЛС) по фазе течения может быть компенсированным и декомпенсированным. Согласно классификации, предложенной Б.Е.Вотчалом в 1964 г., выделяют три основные формы ХЛС: васкулярную, бронхолегочную и торакодиафрагмальную. Васкулярная форма легочного сердца развивается при легочных васкулитах, первичной легочной гипертензии, горной болезни, рецидивирующей тромбоемболии легочных артерий, резекции легкого.

Бронхолегочная форма наблюдается при диффузном поражении бронхов и легочной паренхимы – при хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ), тяжелом течении бронхиальной астмы, бронхиолите, хроническом обструктивном бронхите, эмфиземе легких, диффузном пневмосклерозе и фиброзах легких в исходе неспецифических пневмоний, туберкулезе, пневмокониозе, саркоидозе, синдроме Хаммена–Рича (диффузный фиброзирующий альвеолит), рестриктивных процессах – фиброзы и гранулематозы. Торакодиафрагмальная форма легочного сердца развивается при значительных нарушениях вентиляции и кровотока в легких вследствие деформации грудной клетки (кифосколиозы и др.), патологии плевры, диафрагмы (при торакопластике, массивном фибротораксе, болезни Бехтерева) пиквикском синдроме, синдроме ночного апноэ.

**Классификация легочной гипертензии** при хронических неспецифических заболеваниях легких (ХНЗЛ) Н.Р.Палева дополняет классификацию Б.Е.Вотчала. В данной классификации выделяют три стадии развития хронического легочного сердца:

- I стадия (доклиническая) характеризуется транзиторной легочной гипертензией с признаками напряженной деятельности правого желудочка, которые выявляются только при инструментальном исследовании;

- II стадия определяется по наличию признаков гипертрофии правого желудочка и стабильной легочной гипертензии при отсутствии недостаточности кровообращения;
- III стадия, или стадия декомпенсированного легочного сердца (син.: легочно-сердечная недостаточность), наступает со времени появления первых симптомов недостаточности правого желудочка.

ХЛС по уровню легочной недостаточности, насыщению артериальной крови кислородом, гипертрофии правого желудочка и недостаточности кровообращения делится на четыре стадии: • I стадия – легочная недостаточность 1-й степени. ЖЕЛ/КЖЕЛ снижается до 20%, газовый состав не нарушен. Гипертрофия правого желудочка отсутствует на ЭКГ, но на эхокардиограмме она есть. Недостаточности кровообращения на этой стадии нет.

- II стадия – легочная недостаточность 2-й степени. ЖЕЛ/КЖЕЛ до 40%, насыщаемость кислородом до 80%, появляются первые косвенные признаки гипертрофии правого желудочка, недостаточность кровообращения +/-, т.е. только одышка в покое.
- III стадия – легочная недостаточность 3-й степени. ЖЕЛ/КЖЕЛ менее 40%, насыщаемость артериальной крови до 50%, появляются признаки гипертрофии правого желудочка на ЭКГ в виде прямых признаков. Недостаточность кровообращения 2А.
- IV стадия – легочная недостаточность 3-й степени. Насыщение крови кислородом менее 50%, гипертрофия правого желудочка с дилатацией, недостаточность кровообращения 2Б (дистрофическая, рефрактерная).

Степени легочной гипертензии (давление в легочном стволе): 1-я степень – 31–50 мм рт. ст.; 2-я степень – 51–75 мм рт. ст.; 3-я степень – 75 мм рт. ст. и выше .

В.П.Сильвестров на основании результатов клинико-лабораторных исследований выделил четыре функциональных класса (ФК) хронического легочного сердца.

#### **I ФК – начальные изменения (латентная гипертензия):**

- в клинике преобладают симптомы бронхолегочного заболевания;
- умеренные нарушения вентиляционной функции легких или синдром изолированной обструкции мелких бронхов;
- гипоксическая вазоконстрикция и перестройка гемодинамики с увеличением МОК;
- гиперкинетический тип гемодинамики;
- латентная легочная гипертензия; • компенсаторные реакции иммунной системы (увеличение Т-супрессоров);
- отсутствие дыхательной недостаточности (ДНО);
- явлений НК нет (НК0).

#### **II ФК –умеренная стабильная легочная гипертензия:**

- в клинике преобладают симптомы бронхолегочного заболевания;
- умеренные нарушения внешнего дыхания по обструктивному типу;
- альвеолярная гипоксия, гипоксическая вазоконстрикция, увеличение легочного сосудистого сопротивления;
- стабильная умеренная легочная гипертензия;
- перегрузка правого желудочка;
- гиперкинетический тип гемодинамики;
- истощение компенсаторных возможностей иммунной системы;

- ДН 1-й степени;
- НК 0-й степени.

### **III ФК – значительная легочная гипертензия:**

- к симптомам основного заболевания и дыхательной недостаточности присоединяются признаки начинающейся сердечной недостаточности (постоянная одышка, тахикардия, набухание шейных вен);
- выраженная легочная гипертензия;
- ЭКГ и рентгенологические признаки гипертрофии и дилатации правых отделов сердца;
- эукинетический тип гемодинамики;
- вторичная иммунологическая недостаточность;
- ДН 2–3-й степени;
- НК 1-й степени.

### **IV ФК – резко выраженная легочная гипертензия:**

- резко выраженная легочная гипертензия;
- гипокинетический тип гемодинамики;
- вторичная иммунологическая недостаточность;
- ДН 2–3-й степени;
- НК 2–3-й степени.

**ХЛС до стадии декомпенсации распознается по** симптомам гиперфункции, затем гипертрофии правого желудочка, выявляемых вначале с помощью ЭКГ, рентгенологического исследования грудной клетки и других инструментальных методов, а в последующем и по клиническим признакам: появлению выраженного сердечного толчка (сотрясение передней грудной стенки при сокращениях сердца), пульсации правого желудочка, определяемой пальпаторно за мечевидным отростком, усилению и постоянному акценту II тона сердца над стволом легочной артерии при усилении I тона над нижней частью грудины.

**В стадии декомпенсации появляется правожелудочковая недостаточность:** тахикардия; акроцианоз; набухание шейных вен, сохраняющееся на вдохе (их набухание только на выдохе может быть обусловлено бронхиальной обструкцией), никтурия; увеличение печени, периферические отеки.

При формировании ХЛС наблюдается развитие сердечных аритмий, которые при длительной регистрации ЭКГ выявляются у 89–92% больных. Имеют место практически все виды нарушений сердечного ритма, нередко наблюдается сочетание нескольких их видов. Наиболее часто встречаются синусовая тахикардия, предсердная экстрасистолия, суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия, мерцание и трепетание предсердий. Реже – желудочковые нарушения ритма и проводимости. Степень градации желудочковой экстрасистолии возрастает по мере декомпенсации сердечной недостаточности на фоне ухудшения легочной вентиляции и газового состава крови. Частота желудочковых нарушений ритма сердца у больных при декомпенсации ХЛС сравнима с частотой возникновения их при острой коронарной патологии. Кроме того, при развитии и прогрессировании ХЛС, наряду с увеличением прогностически неблагоприятных нарушений ритма сердца, снижаются показатели вариабельности сердечного ритма (ВСР), что позволяет прогнозировать развитие аритмогенных катастроф у этой группы

больных. Прогностическая значимость показателей ВСР возрастает при наличии сердечной недостаточности.

Выявить причину развития нарушений ритма сердца сложно. Трудно сказать однозначно, с чем связано их возникновение: с сопутствующей ишемической болезнью сердца или с имеющей место гипоксией. Ясно одно, что наличие сердечных аритмий утяжеляет течение и ухудшает прогноз ХЛС у больных ХОБЛ.

**Выраженность симптомов ХЛС зависит от стадии.** На I стадии на фоне основного заболевания усиливается одышка, появляется цианоз в виде акроцианоза, но правая граница сердца не расширена, печень не увеличена, в легких физикальные данные зависят от основного заболевания. На II стадии одышка переходит в приступы удушья с затрудненным вдохом, цианоз становится диффузным, из данных объективного исследования: появляется пульсация в эпигастральной области, тоны глухие, акцент II тона над легочной артерией непостоянный. Печень не увеличена, может быть опущена. На III стадии присоединяются признаки правожелудочковой недостаточности – увеличение правой границы сердечной тупости и увеличение размеров печени. Постоянные отеки на нижних конечностях. На IV стадии возникает одышка в покое, вынужденное положение, часто присоединяются расстройства ритма дыхания типа Чейн–Стокса и Биота. Отеки постоянные, не поддаются лечению, пульс слабый частый, бычье сердце, тоны глухие, систолический шум у мечевидного отростка. В легких масса влажных хрипов. Печень значительных размеров, не сокращается под действием гликозидов и мочегонных, так как развивается фиброз. Больные постоянно дремлют..

### **Патогенез легочной гипертензии и легочного сердца**

Три основных фактора лежат в основе патогенеза легочной гипертензии и легочного сердца – вазоконстрикция мелких ветвей легочной артерии и прекапилляров вследствие гипоксии (рефлекс Савицкого–Эйлера–Лильестранда), облитерация сосудов малого круга кровообращения и перегрузка сосудов малого круга давлением и объемом. На начальных этапах развития легочной гипертензии доминирует один из упомянутых факторов в зависимости от ведущей причины развития синдрома. Анатомические изменения (бронхообструкция, эмфизема легких) приводят к редукции сосудистого ложа, сужению прекапилляров, что вызывает повышение сосудистого легочного сопротивления и легочную гипертонию.

На повышение легочного давления влияет и ряд других факторов: нарушение бронхиальной проходимости, повышение внутриальвеолярного и внутригрудного давления, полицитемия, изменения реологических свойств крови, нарушение метаболизма вазоактивных веществ в легких.

Тканевая гипоксия связана с легочной вазоконстрикцией, обусловленной сосудосуживающим действием биологически активных веществ. Блокада синтеза оксида азота (NO), регулирующего сосудистый тонус, приводит к усилению гипоксической вазоконстрикции. Его синтез активируется при нарушениях кровотока и при воздействии ацетилхолина, брадикинина, гистамина и фактора агрегации тромбоцитов. Одновременно в ответ на воспаление из эндотелиальных клеток освобождается простаглицин и также участвует в сужении сосудов. Уже на ранних этапах формирования недостаточности кровообращения наблюдается снижение концентрации натрийуретического фактора в плазме крови, в результате чего не происходит адекватной вазодилатации легочных сосудов, и давление в малом круге кровообращения остается

повышенным. Увеличение ангиотензипревращающего фермента вызывает повышение сосудистого тонуса и ОПСС. АПФ одновременно участвует в инактивации NO в легких, что вызывает потерю легочными сосудами способности отвечать вазодилатацией на эндотелиозависимые субстанции. Кроме того, ангиотензин II оказывает как прямое, так и опосредованное действие (через активацию симпатoadреналовой системы) на миокард и сосуды, что вызывает повышение артериального давления. Многочисленными исследованиями показано, что эндотелин-1 – мощный вазоконстриктор эндотелиального происхождения, обладающий пролиферативным и профибротическим эффектами, играет важную патогенетическую роль в развитии легочной гипертензии. Эндотелин – растворимый пептид, регулирующий кровоток на уровне микрососудов и микроциркуляторного русла. Эндотелин индуцирует увеличение содержания ионов кальция, ведущих к вазоконстрикции. Его уровень в крови повышен у больных при всех формах легочной гипертензии. Вопросы развития недостаточности кровообращения при ХЛС являются дискуссионными. Большинство авторов основным патогенетическим механизмом развития недостаточности кровообращения при ХОБЛ считают легочную гипертонию, приводящую к перегрузке правых отделов сердца. Ряд исследователей связывают возникновение правожелудочковой недостаточности у больного легочным сердцем с экстракардиальными причинами. При хронической гипоксии и ацидозе усиливается секреция альдостерона надпочечниками, что приводит к увеличению реабсорбции натрия почками, и происходит задержка жидкости. Углекислый газ вызывает периферическую вазодилатацию с последующей активацией ренин-ангиотензиновой системы, что сопровождается выработкой вазопрессина. Увеличение внеклеточного объема жидкости и легочная гипертензия приводят к расширению правого предсердия и высвобождению предсердного натрийуретического пептида, который служит основной защитой от отеков, но может быть подавлен ренин-ангиотензиноподостероновой системой.

### **Диагностика ХЛС**

Большое значение имеет спирография, которая выявляет тип и степень дыхательной недостаточности, а также исследование газового состава крови. Данные методы позволяют диагностировать патологию паренхимы легких или воздухоносных путей. Для пациентов с легочной гипертензией характерно снижение диффузионной способности легких для монооксида углерода (DLco; обычно в пределах 40–80% от должного) и снижение объемных показателей. РаО<sub>2</sub> находится в пределах нормы или ниже нормальных показателей, а РаСО<sub>2</sub> у При ХОБЛ выявляется необратимая обструкция в сочетании с увеличенным остаточным объемом легких, снижением DLco и нормальным или повышенным значением РаСО<sub>2</sub>. Снижение объема легких в сочетании с уменьшением DLco может быть признаком интарстициального заболевания легких.

### **ЭКГ-признаки ХЛС**

1. Хронические обструктивные заболевания легких (вероятные, но не диагностические признаки увеличения правого желудочка):

- а) «P-pulmonale» (в отведениях II, III, aVF);
- б) отклонение оси сердца вправо более 110°;
- в) R/S соотношение в V<sub>6</sub> < 1;

г) rSR в правых грудных отведениях;

д) блокада правой ножки пучка Гиса (частичная или полная).

2. Заболевания легочных сосудов или интерстициальной ткани легких; общая альвеолярная гиповентиляция (диагностические признаки увеличения правого желудочка):

а) классические признаки в V1 или V3 R (доминирующий R или R с инвертированным T-зубцом в правых грудных отведениях);

б) часто сочетается с «вероятными» критериями, указанными выше.

Основные типы электрокардиограммы при ХЛС:

а) R-тип – определяется высокий зубец R в правых грудных, а также во II, III отведениях;

б) RSR'-тип (по наличию зубца R' в отведении V1) – отмечается увеличение зубца S при уменьшении зубца R в отведениях I, II и левых грудных, зубец R в отведении aVR;

в) S-тип – определяются глубокие зубцы S во всех стандартных и грудных отведениях, желудочковый комплекс в отведениях V1 и V2 имеет форму QS.

### **Рентгенологические данные**

Рентгенологические данные появляются очень поздно. Одним из ранних симптомов является выбухание ствола легочной артерии на рентгенограмме. Легочная артерия выбухает, часто сглаживая талию сердца, что может быть ошибочно принято за митральную конфигурацию сердца.

На рентгенограмме органов грудной полости больного с эмфиземой легких и ХЛС сердце часто имеет относительно небольшие размеры, дуга легочного конуса выбухает, корни расширены за счет крупных ветвей легочных артерий, периферический сосудистый рисунок легких обеднен. В терминальной стадии ХЛС на рентгенограмме органов грудной полости больного с эмфиземой легких и ХЛС можно выявить увеличение сердца в размерах преимущественно за счет правых отделов, выбухание дуги легочного конуса, расширение корней за счет крупных ветвей легочных артерий, обеднение периферического сосудистого рисунка легких.

### **Эхокардиографические признаки легочного сердца:**

- дилатация правого желудочка;
- гипертрофия правого желудочка (только при ХЛС);
- дрожание и парадоксальное движение межжелудочной перегородки;
- снижение сократимости правого желудочка;
- трикуспидальная регургитация;
- расширение легочной артерии;
- повышение давления в легочной артерии, регургитация на клапане легочной артерии;
- расширение НПВ и уменьшение ее коллабирования на вдохе.

В последнее время доказана возможность использования магнитно-резонансной томографии и мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике легочной гипертензией. Данные методы позволяют выявить расширение правых отделов сердца, дилатацию ствола и крупных ветвей легочной артерии.

### **Дифференциальный диагноз**

Дифференциальный диагноз с гипертрофией правого желудочка при первичной патологии сердца – непереносимое условие диагноза легочного сердца. В редких случаях поздней диагностики ХЛС (в стадии декомпенсации с кардиомегалией) необходимо его дифференцировать с пороками сердца, дилатационной кардиомиопатией, кардиосклерозом в исходе ишемической болезни сердца. Клинически в пользу легочного сердца свидетельствует резко выраженный цианоз, поскольку декомпенсация легочного сердца наступает обычно при высокой степени дыхательной недостаточности с уровнем гипоксемии, который практически никогда не наблюдается при первичной патологии сердца. Исключением являются веноартериальные шунты при врожденных дефектах перегородок сердца и патологических соустьях между аортой и легочным стволом. В этих случаях ингаляция больным 100% кислорода не приводит к уменьшению гипоксемии и цианоза, который при дыхательной недостаточности в тех же условиях резко уменьшается или исчезает. Тщательное рентгенологическое исследование и эхокардиография при всех вышеуказанных болезнях сердца позволяют выявить гипертрофию или дилатацию его левых отделов, при клапанных пороках на эхокардиограммах определяются изменения пораженных клапанов, а с помощью доплер-эхокардиографии могут быть установлены патологические потоки крови через дефекты перегородок.

В процессе ведения пациентов с ХЛС раннее выявление декомпенсации правого желудочка сердца часто связано с дифференциальной диагностикой сердечной и дыхательной недостаточности, поскольку последняя (особенно при бронхиальной обструкции) проявляется рядом сходных симптомов вплоть до развития периферических отеков (вследствие гипоксии почек, надпочечников). При этом учитывают следующие основные различия: повышение венозного давления и набухание шейных вен при бронхиальной обструкции связаны с экспираторным повышением внутригрудного давления и исчезают на вдохе, в то время как при правожелудочковой недостаточности шейные вены в период вдоха не спадаются; преимущественное проявление диффузного цианоза на кистях, стопах может имитировать акроцианоз за счет сердечной недостаточности, но в отличие от последней при диффузном цианозе кисти рук остаются теплыми; опущение края печени на 2–5 см ниже края ребер за счет эмфиземы легких не сочетается с изменением ее размеров при перкуссии по Курлову, как это происходит у больных с увеличением печени вследствие недостаточности правого желудочка, при которой нередко определяется также гепатоюгулярный рефлюкс (давление на выступающий край печени ладонью приводит к набуханию шейных вен). Отеки при сердечной недостаточности развиваются постепенно, им предшествует никтурия; введение строфантина приводит к увеличению диуреза, в то время как отеки, которые связывают только с дыхательной недостаточностью, появляются на фоне тяжелой гипоксии, не уменьшаются после применения сердечных гликозидов и исчезают после устранения гипоксии, например путем оксигенотерапии (однако это не исключает связи отеков с сердечной недостаточностью, возникающей вследствие гипоксии миокарда и исчезающей после ее устранения).

Диагностика торакодиафрагмального сердца часто сложна, надо всегда помнить о возможности его развития при кифосколиозе, болезни Бехтерева и др. Наиболее важные признаки – раннее появление цианоза и заметное усиление одышки без приступов удушья. Синдром Пиквика характеризуется триадой симптомов – ожирение, сонливость, выраженный цианоз. Впервые этот синдром описал Диккенс в «Посмертных записках пиквикского клуба», он часто

связан с черепно-мозговой травмой, ожирение сопровождается жаждой, булимией, артериальной гипертонией. Нередко развивается сахарный диабет.

ХЛС при первичной легочной гипертензии называется болезнью Аерза (описан в 1901). Полиэтиологическое заболевание неясного генеза, преимущественно болеют женщины от 20 до 40 лет. Патоморфологическими исследованиями установлено, что при первичной легочной гипертензии происходит утолщение интимы прекапиллярных артерий, т.е. в артериях мышечного типа отмечается утолщение меди, и развивается фибриноидный некроз с последующим склерозом и быстрым развитием легочной гипертензии. Симптомы разнообразны: обычно жалобы на слабость, утомляемость, боли в сердце или в суставах, у 1/3 больных могут появляться обмороки, головокружения, синдром Рейно. В дальнейшем нарастает одышка – признак, свидетельствующий, что первичная легочная гипертензия переходит в стабильную завершающую стадию. Быстро нарастает цианоз, который выражен до степени чугунного оттенка, становится постоянным, быстро нарастают отеки. Диагноз первичной легочной гипертензии устанавливается методом исключения. Наиболее часто этот диагноз патологоанатомический. У этих больных вся клиника прогрессирует без фона в виде обструктивного или рестриктивного нарушения дыхания. При эхокардиографии давление в легочной артерии достигает максимальных цифр. Лечение малоэффективно, смерть наступает от тромбоэмболии.

## ЛЕЧЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОГО ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА

Рациональный подход к терапии ХЛС включает следующие основные направления:

- ⑩ Лечение заболевания, которое лежит в основе ХЛС, и его обострений.
- ⑩ Коррекция нарушений кровообращения в малом круге кровообращения и снижение ЛГ.
- ⑩ Лечение сердечной недостаточности.

Основанием для стационарного лечения, как правило, являются:

- ⑩ Обострение основного заболевания
- ⑩ Усиление (появление) признаков декомпенсации сердечной деятельности. Учитывая особенности формирования и дальнейшего прогрессирования хронического легочного сердца, успех терапии ХЛС в первую очередь определяется успехом лечения основного заболевания. Лечение должно быть комплексное, этапное, с учетом особенностей легочной гипертензии и нарушений системы кровообращения, а также индивидуальной переносимости применяемых препаратов. Основная направленность – нормализация (снижение) ЛГ и устранение сердечной недостаточности. При этом ведущими критериями адекватного лечения больных с ХЛС являются :
- ⑩ Клиническое улучшение состояния
- ⑩ Повышение уровня  $PaO_2$  в крови
- ⑩ Улучшение функциональных показателей систем кровообращения и дыхания

В случаях, когда ХЛС возникает у больных с обструктивными заболеваниями легких, основными принципами лечения будут:

- ⑩ Адекватная противовоспалительная терапия
- ⑩ Восстановление дренажной функции бронхов
- ⑩ Кислородная терапия

- ⑩ Снижение легочной гипертензии
- ⑩ Лечение, направленное на обеспечение адекватного легочного кровотока, прежде всего микроциркуляторного

#### **Общие рекомендации, касающиеся любого варианта ХЛС:**

- ⑩ Соблюдение труда и отдыха
- ⑩ Двигательная активность - в соответствии с возможностями пациента, ограничение касается только чрезмерных статических нагрузок у больных с декомпенсированным ХЛС
- ⑩ Диета с ограничением соли
- ⑩ Избегать переохлаждений
- ⑩ Ежегодная вакцинация против гриппа и пневмококковой инфекции, активное лечение легочных инфекций, использование средств, направленных на профилактику сезонных обострений инфекций верхних дыхательных путей (например, топических лизатов ИРС19)
- ⑩ Полный отказ от курения ( в том числе пассивного)

#### **Кислородная терапия**

⑩ На всех этапах течения ХЛС патогенетическим средством является оксигенотерапия. Длительная оксигенотерапия должна назначаться как можно раньше. Это позволяет приостановить прогрессирование легочной гипертензии

- ⑩ уменьшить ремоделирование легочных сосудов,
- ⑩ повысить показатель выживаемости
- ⑩ улучшить качество жизни больных,
- ⑩ уменьшить количество эпизодов апноэ во сне.

Долгосрочные исследования показали, что при хронической гипоксии терапия кислородом должна проводиться не менее 15 часов в сутки, а максимальные перерывы между сеансами не должны превышать 2 часов подряд, концентрация кислорода должна составлять 28 – 34% (не более 40 %), а скорость подачи газа 1 – 3 л / минуту в покое и 5 л / минуту при нагрузке.

Также используют длительную ночную оксигенацию. Ночью поток увеличивают на 1 л / минуту. Источником кислорода в стационарных условиях обычно является централизованная система, однако при длительной кислородотерапии в домашних условиях необходимы автономные и портативные источники кислорода: баллоны со сжатым газом, резервуары с жидким кислородом и концентраторы кислорода.

Хороший эффект дает лечение периферическими вазодилататорами: нитраты (нитросорбид по 20 мг 4 раза в день, сустан по 2,6 мг 3 раза в день), особенно у больных с ИБС;

*Антагонисты кальция* Антагонисты кальция являются одними из основных лекарственных средств, применяемых в лечении легочной гипертензии у больных ХОБЛ (нифедипин, дилтиазем, амлодипин, исрадипин). «Идеальным» на сегодняшний день считается представитель группы дигидропиридинов нифедипин – эффективен не только при кратковременном, но и длительном ( до 2 лет и более) применении. Назначается в максимально переносимых дозах (до 240 мг/сут.) У части больных при их приеме возможно развитие нежелательного торможения легочной вазоконстрикторной реакции на гипоксию, на что указывает снижение  $P_{aO_2}$  в артериальной крови.

Правила назначения антагонистов кальция у пациентов с легочным сердцем (Чазова И.Е.,2001):

- препараты следует назначать с небольшой дозы, постепенно ее увеличивая, доводя до максимально переносимой;
- подбирать дозу препаратов с учетом уровня давления в легочной артерии;
- соблюдать дифференцированный подход к возникающим побочным эффектам;
- не рассчитывать на немедленный эффект от антагонистов кальция.

В то же время, ряд источников показывает, что антагонисты кальция пока не продемонстрировали благоприятного влияния на долгосрочный прогноз больных легочной гипертензией; их эффективность отчетлива лишь в группе лиц с положительным результатом острой пробы с вазодилататорами (не более 10% всей популяции, страдающей различными вариантами легочной гипертензии)

*Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ)* В настоящее время убедительно доказано, что ИАПФ (каптоприл, эналаприл, периндоприл и др.), значительно улучшают выживаемость и прогноз жизни у больных с застойной сердечной недостаточностью. У больных с ХЛС ИАПФ стали применять только в последнее время. Доказано, что при использовании ИАПФ у больных с ХЛС происходит целый ряд положительных сдвигов:

- f* Снижение артериолярного и венозного тонуса
- f* Уменьшение возврата крови к сердцу
- f* Снижение диастолического давления в легочной артерии
- f* Увеличение сердечного выброса □ Снижение давления в правом предсердии
- f* Противоаритмическое действие

Наибольшая эффективность ИАПФ отмечается при гипокинетическом типе кровообращения, так как повышение ударного и минутного объемов, уменьшение системного и легочного сосудистого сопротивления приводит к улучшению и нормализации гемодинамики. Помимо гемодинамического эффекта отмечается положительное влияние ИАПФ на размеры камер сердца, процессы ремоделирования, толерантность к физическим нагрузкам и повышение продолжительности жизни больных сердечной недостаточностью.

В качестве недостатков использования ИАПФ необходимо отметить возможное развитие артериальной гипотонии после приема первой дозы; ухудшение функции почек, задержку калия в организме, появление кашля.

**Сердечные гликозиды** Вопрос о целесообразности применения сердечных гликозидов в лечении больных ХЛС до сих пор остается спорным. С одной стороны, у многих больных с ЛГ и ХЛС применение сердечных гликозидов малоэффективно, поскольку, в отличие от левого желудочка сердца, гипертрофированный и дилатированный правый желудочек часто не дает соответствующего положительного ответа на эти препараты.

С другой стороны, действие гликозидов при ХЛС может быть позитивным в случаях дисфункции левого желудочка, а также нередкого сочетания хронических заболеваний органов

дыхания с ИБС и гипертонической болезнью, когда по существу спорным может стать отнесение правожелудочковой сердечной недостаточности исключительно только за счет легочного заболевания и ХЛС. В настоящее время практически единственным сердечным гликозидом, применяемым при ХЛС, является дигоксин.

При назначении его рекомендуется соблюдать ряд правил:

- ⑩ Дигоксин при ЛГ назначается с особой осторожностью.
- ⑩ Из-за риска аритмогенного действия дигоксин применяется только в случае декомпенсированной правожелудочковой недостаточности.
- ⑩ Гипоксемия и гипокалиемия на фоне диуретической терапии увеличивают риск гликозидной интоксикации.

*f* Урежение ЧСС не может быть критерием эффективности применения сердечных гликозидов при декомпенсации легочного сердца

*f* Использование сердечных гликозидов оправдано при развитии острой недостаточности левого желудочка

*Диуретики* Диуретики используются при значительном повышении давления в правом предсердии и проявлениях правожелудочковой недостаточности (отеки, асцит). Их следует назначать осторожно из-за вероятности возникновения метаболического алкалоза, который усиливает дыхательную недостаточность. В отличие от дыхательной недостаточности, вызванной застойными явлениями в малом круге (посткапиллярный вариант ЛГ), лечение этими препаратами больных с ЛГ при ХЗЛ не всегда способствуют уменьшению одышки. Вместе с тем они способны вызывать сухость слизистой бронхов, снижать мукозный индекс легких и ухудшать реологические свойства крови. Наиболее эффективны петлевые диуретики (фуросемид). При недостаточной эффективности их сочетают с тиазидными диуретиками (гипотиазид, индапамид) или калийсберегающими спиронолактонами (альдактон, верошпирон). В случаях встречающегося при ХЛС полицитемического синдрома не утратили своего значения кровопускания (по 200 – 300 мл венозной крови не чаще 1 раз в неделю). Предполагаемый для удаления объем крови рассчитывается по гематокриту. При полицитемическом синдроме он превышает 55% и может быть снижен в процессе кровопускания до 50%. У больных ХОБЛ показания к кровопусканию возникают обычно при лечении острой дыхательной недостаточности, протекающей на фоне выраженной полицитемии.

Однако лучшими препаратами являются бета2-адреномиметики, которые не только расширяют сосудистое русло легких, но и повышают сократительную способность миокарда правого желудочка (сальбутамол в таблетках по 8 мг 2 раза в день). Лечение легочной гипертензии по схемам, принятым для хронической левожелудочковой недостаточности, не оправдано. Польза от назначения ингибиторов АПФ и блокаторов рецепторов ангиотензина II не установлена;  $\beta$ -адреноблокаторы в целом нежелательны в связи с риском усугубления нарушений сократимости правого желудочка и бронхиальной обструкции. Возможности инотропной стимуляции правых отделов сердца дигоксином ограничены.

Для улучшения микроциркуляции назначают курсами подкожно гепарин по 5000 ЕД 2–3 раза в день до повышения активированного частичного тромбопластинового времени в 1,5–1,7 раза по сравнению с контролем. Более эффективны низкомолекулярные гепарины (эноксапарин, надопарин и др.), которые являются фрагментами стандартного гепарина с молекулярной массой

от 1000 до 10 000 дальтон. Изменение молекулярной массы существенно изменило фармакокинетику препаратов: большинство белков плазмы крови с ними не связываются, а это выражается в отличной биодоступности при применении низкомолекулярных гепаринов в небольших дозах и «предсказуемости» антикоагулянтного эффекта при фиксированной дозе.

Основные направления медикаментозной терапии при первичной легочной гипертензии (ПЛГ) При ПЛГ медикаментозное лечение направлено на три основных патофизиологических механизма: тромбоз, вазоконстрикцию и пролиферацию. Основу лечения составляют антикоагулянты (варфарин), вазодилататоры антагонисты кальция, оксид азота, простагландин E<sub>1</sub>, простациклин, препараты простациклина (эпопростенол, илопрост), антагонисты рецепторов эндотелина. При необходимости дополнительно применяются диуретики, сердечные гликозиды, кислородотерапия.

Реального увеличения продолжительности жизни больных легочной гипертензией и переносимости ими физических нагрузок удается добиться с помощью аналогов простациклина: в клинических исследованиях чаще всего применяли эпопростенол. Все аналоги простациклина используются парентерально (внутривенно – эпопростенол и илопрост, подкожно – трепростинил) или ингаляционно (илопрост). Необходимость продолжительных инфузий и высокая стоимость лечения – основные недостатки препаратов данного класса.

Важную роль в терапии ЛГ приобрели в настоящее время антагонисты рецепторов эндотелина – бозентан. Известно, что эндотелин-1 — мощный вазоконстриктор эндотелиального происхождения, обладающий пролиферативным и профибротическим эффектами, играет важную патогенетическую роль в развитии ЛГ. Его уровень в крови повышен у больных при всех формах ЛГ.

При появлении симптомов ацидоза применяются инфузии раствора натрия гидрокарбоната.

Для улучшения метаболических процессов в миокарде показано назначение милдроната (внутри по 0,25 г 2 раза в день) в сочетании с оротатом калия либо панангином (аспаркамом). Комплексная терапия больных легочным сердцем включает дыхательную гимнастику, массаж грудной клетки, ЛФК, гипербарическую оксигенацию.

Результаты контролируемых исследований свидетельствуют в пользу обоснованности назначения больным различными вариантами легочной гипертензии ингибиторов 5-фосфодиэстеразы (чаще всего использовали силденафил). Эти препараты могут быть применены в ситуациях, когда аналоги простациклина или антагонисты эндотелина-1 противопоказаны, а также как средства 2-го ряда.

Схемы комбинированной терапии легочной гипертензии (аналог простациклина + антагонист эндотелина-1 +/- ингибитор 5-фосфодиэстеразы) являются в настоящее время предметом интенсивного изучения. Можно ожидать, что при сочетании названных препаратов удастся добиться более заметного увеличения выживаемости некоторых категорий больных.

Основное направление исследований, посвященных разработке новых методов лечения легочной гипертензии – поиск агента, вазодилатирующая активность которого максимально

реализуется только в малом круге кровообращения при отсутствии влияния на системное АД. Очевидна необходимость уточнения диагностической тактики с выделением ранних маркеров формирующейся легочной гипертензии: определенные перспективы, по-видимому, связаны с сывороточными тестами (эндотелин-1, натрийуретический пептид В-типа, тропонин Т). Особый интерес представляет оценка роли генетических детерминант (в том числе носительства мутаций гена BMRP2) в формировании вторичных форм легочной гипертензии.

### **Вопросы для самоподготовки:**

### **Профилактика и прогноз ХЛС.**

### **Литературные источники.**

1. Внутренние болезни в 2 т.учебник. Т.1. / Под ред. А.И.Мартынова М.: ГЭОТАР-Мед 2005.
2. Внутренние болезни: учебник /В. И. Маколкин, С. И. Овчаренко, В. А. Сулимов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
3. Внутренние болезни : учебник / Под ред. С.И. Рябова. СПб.: СпецЛит, 2006.
4. Внутренние болезни : учебник: в 2 т. Т.1 / Под ред. А.И. МартыноваМ. : ГЭОТАР-Мед, 2004.
5. Пульмонология. Клинические рекомендации / Ред. А.Г. Чучалин. М.:-ГЭОТАР-Медиа, 2007
6. Пульмонология: национальное руководство Под. Ред. А.Г. ЧучалинаМ.:-ГЭОТАР-Медиа, 2009
7. Пульмонология : пер. с англ. Ред. Н.А. Бун М. :РидЭлсивер, 2009